1896 Lane Medical Library

AUS DEM KINDERAMBULATORIUM ZU BONN.

ÜBER DEFECT UND CONGENITALE OBLITERATION DER GALLENAUSFÜHRUNGSGÄNGE UND DER GALLENBLASE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER MEDICINISCHEN DOCTORWÜRDE

EINGEREICHT BEI DER

RHEINISCHEN FRIEDRICH-WILHELMS UNIVERSITÄT ZU BONN.

VON

OSKAR GIESE,
CAND. MED.

DRUCK VON B. G. TEUBNER IN LEIPZIG.
1896.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152003_0254

DEM ANDENKEN

MEINER TEUREN ELTERN.

Fälle von angeborenem oder kurz nach der Geburt entstandenem dauernden Verschluss der Gallenausführungsgänge sind bisher so wenig beobachtet worden, und ihre Aetiologie ist noch so unbekannt, dass es angezeigt erscheint, einen am hiesigen Kinderambulatorium behandelten Fall zu veröffentlichen. Da ich im Anschluss hieran auf die Aetiologie und das Wesen des in Rede stehenden Leidens näher einzugehen beabsichtige, erscheint es nothwendig, zunächst über die in der Literatur bisher veröffentlichten Fälle, in denen eine Obduction vorgenommen und so über die Natur des Verschlusses Aufschluss gegeben wurde, hier kurz zu berichten.

Es sind im Ganzen 25, von denen der älteste veröffentlichte sich in einer Dissertation des Jahres 1828 von Donop[1]) befindet.

Fall 1. Bei einem 24 Stunden nach der Geburt icterisch gewordenen Knaben treten in der Folge Abmagerung, Erbrechen und blutige Stühle ein. Nachdem noch Krämpfe und Athembeschwerden sich zugesellt, erfolgt in der achten Woche unter Zeichen der Cholämie der Tod. Der Sectionsbericht giebt nur an, Alles sei völlig normal gewesen, nur war der Ductus choledochus in seinem ganzen Verlaufe obliterirt.

Fall 2. Ein zweiter von Cursham[2]) veröffentlichter Fall liegt mir nur in einem Citate von Mangelsdorff[3]) vor. Sechsmonatliches Kind. Icterus von Geburt an. Kein Meconium, weisse Stühle. Convulsionen. Ductus cystic. und choledoch. obliterirt. Gallenblase atrophisch. Leber vergrössert, fest, „Muscatnussleber".

Fall 3. Den 3. Fall hat Henoch[4]) beobachtet: Viermonatliches Kind. Icterus von Geburt an, völlig trockene, fast milchweisse Stühle und dunkler gallenhaltiger Urin. Linker Leberlappen im Epigastrium deutlich fühlbar. Icterus immer intensiver bis zur Grünverfärbung.

---

1) De ictero, speciatim neonat. I.-D. Berlin 1828.
2) London medic. Gaz. V, 2. 1840.
3) Bilicine Lebercirrhose. Arch. f. klin. Med. 31. S. 55.
4) Henoch, Kinderkrankheiten. S. 25.

5½ Monate alt starb das Kind, skelettartig abgemagert. Sectionsbefund war folgender: Die Leber war um ein Drittel verkleinert, beide Lappen gleich gross, der linke abgeplattet, bis ans linke Hypochondrium reichend, mässig consistent und durch und durch olivengrün. Die Gallenblase war nur rudimentär vorhanden, von den Gallengängen aber keine Spur aufzufinden, auch die Mündung des Duct. choled. im Duodenum nicht zu erkennen.

Die beiden 1862 von Köstlin[1]) angegebenen Fälle unterscheiden sich insofern von den übrigen, als der Icterus erst spät sich einstellte und nur der Duct. cysticus verschlossen war.

Fall 4. Ein drei Wochen alter Knabe erkrankt an Icterus, Fieber und Appetitlosigkeit, während die Fäces theils gelb oder grün gefärbt sind. Nach 10 Tagen erfolgt der Tod des stark abgemagerten Kindes. Die Section ergiebt oberflächliche streifige Indurationen der Lungen. Die Leber icterisch gefleckt. Die Gallenblase erfüllt von einer farblosen dünnen Flüssigkeit. Der Ductus cystic. völlig verschlossen, ohne weitere Veränderungen seines Gewebes oder der benachbarten Organe.

Fall 5. Der andere Fall dieses Autors: Im Alter von ½ Jahr stellt sich bei einem Mädchen ein von Fieber begleitetes Erysipel des ganzen Körpers ein, das nach 8 Tagen einem allgemeinen Icterus Platz macht. Gefärbte Stühle. Nach 14 Tagen tritt unter leichten Convulsionen der Exitus ein. Sectionsbefund: Die inneren Organe stark icterisch, besonders die Leber. In den Lungen braune, breiartig erweichte Stellen. Die sehr ausgedehnte Gallenblase enthält gegen 4 Unzen einer wasserhellen, blassgelben Flüssigkeit. Der Ductus cystic. ist obliterirt.

Fall 6. Von Leyden[2]) wird ein von Wilks[3]) beobachteter Fall mitgetheilt: Ein Kind, das ein Meconium entleert und stets weisse Fäces gehabt hat, wird 14 Tage alt gelbsüchtig und bleibt es bis zum Tode, der nach vier Wochen erfolgt. Die Leber ist dunkelgrün, die Gallenblase fehlt, ihre Stelle nimmt ein zelliges Gewebe ein, durch welches ein schmaler Canal führt. Allein eine Oeffnung desselben ist nicht zu entdecken, ebenso wenig die grossen Ausführungsgänge der Leber. Die Papilla duodenalis ist vorhanden, doch neben dem Pankreasgange fehlt der Ductus choledochus.

Fall 7. Einen weiteren Fall hat Heschl[4]) im Jahre 1865 genau beschrieben: Ein schon icterisch zur Welt gekommenes Kind, das ein Meconium entleert hat, kommt im 4. Monat in Behandlung: Magerkeit, weissgraue Fäces, dunkelgelber Urin. Weiterhin stellen sich Verdauungsstörungen, blutige Stühle, beiderseitige Otitis und Ophthalmoblennorrhoe ein; später Anschwellung des Halses, Schling- und Athembeschwerden und Oedem des Gesichts. Im 7. Monat Exitus letalis. Section: Eiterige Infiltration der vorderen Halsgegend und des Mediastinums. Braune Hepatisation der Lungen. Leber vergrössert, blutarm, bräunlich-grün. Die Gallenblase ist zu einem dünnen Faden rudimentirt, der sich im Zellstoff des Lig. hepato-duoden. verliert. Die Ausführungsgänge sowohl wie die Gallengänge in der Leber selbst fehlen gänzlich. Mikroskopisch nimmt man eine Vermehrung des interacinösen Bindegewebes wahr; Acini bis auf einzelne Trübungen normal; Zellen zum Theil pigmenthaltig, zum Theil mit Fetttropfen gefüllt.

---

1) Medicin. Correspondenzblatt des Württemb. ärztl. Vereins 1862. Bd. 32. S. 105.

2) Pathologie des Icterus. Berlin. S. 183.

3) Orig. Harley. The Lancet. London 1863. p. 40.

4) Wiener med. Wochenschr. 1865. Nr. 29.

Fall 8. Drei Fälle eigener Beobachtung hat sodann Binz[1]) beschrieben. Ein kurz nach der Geburt icterisch gewordenes Mädchen, das nur auf Clystiere etwas Meconium entleert, stirbt schon am zweiten Lebenstage. Section: Leber mässig gross und weich. Gallenblase mit zähem, gelb grünlichem Schleim gefüllt. Ductus cystic., hepat. und choledoch. in eine unregelmässige Bindegewebsmasse ohne jedes Lumen verwandelt. Der untere Peritonealüberzug der Leber zeigt trübe verdickte Stellen; Mesenterialdrüsen sind sämmtlich geschwollen.

Fall 9. Ein Bruder dieses Kindes, der nach ca. 1 Jahr geboren wird, stirbt, ebenfalls am ersten Tag icterisch geworden, nach 24 Stunden im tiefen Coma. Section: Gehirn und Lungen sehr durchfeuchtet und hyperämisch. Leber gross, aber blutarm; ihr Ueberzug verdickt und trüb. Verhalten der Gallenblase und Gänge wie oben. Mesenterialdrüsen geschwollen. Der Vater beider Kinder will an Syphilis gelitten haben, die Binz auf einen Schanker mit Vereiterung der Bubonen reducirt.

Fall 10. Der dritte Fall betrifft einen bis zum dritten Tage gesunden Knaben, der dann an Icterus erkrankt. Fäces farblos, Urin grünfarbig, Leib aufgetrieben, Puls klein und frequent. Unter Fieber und Somnolenz tritt der Tod nach vier Wochen ein. Sectionsbefund der Leber und Gallenblase deckt sich mit dem vorhergegangenen. Vom Ductus cyst. und hepat. ist nur der Anfang, vom Ductus choled. nur das Ende wegsam. Eine genaue Anamnese ergiebt für Lues keine Anhaltspunkte.

Fall 11. Der nächste Fall in der chronologischen Reihenfolge wird von Roth[2]) mitgetheilt. Ein icterisch geborener, zuerst ziemlich wohl gewesener Knabe wird bald matt und schläfrig. Am Kopf und Nacken bilden sich kalte Abscesse. Im Alter von $4^1/_2$ Monaten erfolgt der Exitus. Sectionsbefund: Emphysem und Miliartuberculose der Lunge. Leber gross, derb, olivgrün. Kapsel dick und glatt. Gallengänge erweitert, desgleichen der Anfang des mit grünlichen, krümlichen Massen erfüllten Ductus hepat., der sich nicht weiter verfolgen lässt. Ductus cyst. und choledoch. fehlen ganz. An Stelle der Gallenblase zwei getrennte, mit klarer Flüssigkeit gefüllte Cysten. Die Peyer'schen Plaques vergrössert und grauroth. Die Mesenterialdrüsen markig, weich und icterisch.

Fall 12. Einen weiteren Fall verdanken wir Schüppel[3]). Syphilitische Mutter kommt mit einem 4—6 Wochen zu früh geborenen Mädchen nieder, das am zweiten Tage an Icterus erkrankt, am fünften Tage tritt der Tod ein. Die Section ergiebt im Gehirne fettig degenerirte Herde. Die Leber ist um $^1/_3$ vergrössert, braungrün, weich, mit harten Knoten und Strängen. Die Vena portae ist beim Eintritt in die Leber in einen gelbgrauen, 1 cm dicken, festen Strang mit verengtem Lumen umgewandelt, in dem sich Spuren der Gallenausführungsgänge nachweisen lassen. In der Gallenblase klarer, farbloser Schleim. Unter dem Mikroskope zeigt die Leber starke Bindegewebswucherung, zum Theil Erweichung; die centralen Partien der festen Stränge sind theilweise fettig degenerirt.

Derselbe Autor beschreibt noch einen zweiten, ganz ähnlichen Fall, bei dem es aber nur zu einer starken Verengerung der eben noch wegsamen Gänge gekommen war.

---

1) Virchow's Archiv Bd. 35. 1866. S. 360.
2) Virchow's Archiv Bd. 43. 1868. S. 296.
3) Wagner's Archiv f. Heilkunde 1870. Bd. 11. S. 75.

Fall 13. Von dem folgenden, von Nunneley[1]) veröffentlichten Falle steht mir nur ein Auszug zu Gebote: Sechs Monate alter Knabe, icterisch von Geburt an. Starke Abmagerung, aschgraue Stühle, Urin ohne Gallenfarbstoff und ohne Eiweiss. Sectionsbefund: Leber fest, schwarzgrau, auf dem Durchschnitt icterische Färbung. Leberzellen wohl erhalten, mit eingestreuten Gallenfarbstoffkörnchen. Gallenblase sehr klein, enthält nur wenig farblosen Schleim. Ductus cysticus und choledochus durchgängig; statt des Ductus hepaticus ein dünner, undurchgängiger, bindegewebiger Strang, der sich in zwei dünnere Stränge theilt.

Drei weitere Fälle finden sich im Jahrbuch für Kinderheilkunde von 1876, deren ersten Freund[2]) beschreibt.

Fall 14. Bei Zwillingen tritt kurz nach der Geburt Icterus auf, der jedoch nur bei dem einen andauert. Harn reich an Gallenfarbstoff, Fäces weiss wie geronnene Milch; Leber mässig vergrössert. Appetit auffallend rege; trotzdem hochgradiger Marasmus. Der Exitus erfolgt nach drei Monaten. Die vergrösserte, sehr derbe Leber zeigt eine Vermehrung des Bindegewebes. Gallenblase ist in einen $1^1/_2$ cm langen und $^1/_2$ cm breiten Sack mit zwei leichten Einschnürungen, ein paar Tropfen wasserhellen Inhalt enthaltend, verwandelt. An Stelle des Ductus optic. ist ein $^1/_2$ cm dicker, weisser Strang ohne jedes Lumen. Der Ductus hepat. und choledoch. sind auch in ihren Anlagen nicht vorhanden.

Die beiden anderen Fälle rühren von Hennig her:

Fall 15. An einem fünf Tage nach der Geburt gestorbenen Kinde, das mit jedem Tage tiefer icterisch geworden war, ergab die Section einen vollkommenen Verschluss des Ductus choledoch., in der Gallenblase wenig gelblich-grauen Schleim, die Leber icterisch.

Fall 16. Ein im Anfang des achten Monats mit Kunsthilfe schwer geborenes Mädchen, das kurz danach Gelbsucht und Suggillationen des Gesichtes bekam, starb nach wenigen Tagen tief icterisch, nachdem dreimal bräunliches Kindspech entleert war. Befund: Gehirn hyperämisch und ödematös. Lungen zum Theil atelectatisch. Harn icterisch. Im Duodenum wenig rothbraune, in der Gallenbase viel dunkelgrüne Galle. Leber schwach icterisch. Ductus hepat. und choledoch. durchgängig. Ductus cyst. verengt sich nach der Gallenblase zu, bis das Lumen schliesslich ganz aufhört.

In demselben Jahre theilt noch Lotze[3]) einen Fall mit.

Fall 17. Ein Kind, dessen Vater wegen eines Ulcus mit Quecksilber behandelt worden, zeigt zunächst leichte, später intensive gelbe Verfärbung der Haut. Urin grün; zunehmende Atrophie. Eine Bronchopneumonie führt im achten Monat den Tod herbei. Section: Leber sehr vergrössert, fast knorplig hart, dunkelgrün. Verdickte Lymphdrüsen; Gallengänge in der Leber verkümmert. Ductus choled. eng, Ductus hepat. nur eine Strecke weit verfolgbar, links obliterirt; Ductus cyst. desgleichen. Die Gallenblase enthält dünnen, hellen, schwach sauer reagirenden Schleim. Das interstitielle Bindegewebe der Leber sehr vermehrt.

Einen von Legg[4]) beobachteten Fall citirt noch Mangelsdorff in seiner schon erwähnten Casuistik:

1) Transaction of the pathol. society 1872, 23. S. 152. Im Jahresbericht über die Fortschr. d. ges. Med. 1875. II. S. 170.
2) Bd. IX. S. 178.
3) Berliner klin. Wochenschrift 1876. Nr. 30.
4) The Lancet 1877. I. Nr. 6.

Fall 18. 4 Monate alter Knabe, Icterus von Geburt an, Convulsionen. Ductus cystic. und hepat. enden blind in einen circa nussgrossen Sack. Ductus choled. nicht vorhanden. Die intrahepatischen Gallengänge nicht obliterirt. Starke Cirrhose.

Aus derselben englischen Zeitschrift stammt ein Fall, den Schüppel in Ziemssen's[1]) Handbuch anführt:

Fall 19. Von acht Kindern einer gesunden Mutter starben das dritte, vierte und fünfte mit schwerem Icterus nach kaum achttägiger Lebensdauer; das sechste nach drei Wochen ebenfalls tief icterisch; bei dem achten schon nach 62 Stunden mit Icterus verstorbenen Kinde ergab die Autopsie eine hochgradige Strictur des Ductus choled. in der Nähe seines Duodenalendes.

Erst nach sechs Jahren wird von Lomer[2]) der nächste einschlägige Fall publicirt:

Fall 20. Eine mit deutlichen Symptomen der Syphilis behaftete Frucht kommt macerirt zur Welt. Der linke Leberlappen normal, der rechte stark geschrumpft und uneben, einem Gehirne ähnlich. In der Mitte ragt eine kirschgrosse glatte Cyste mit dünnem, gelbem Inhalt hervor, die durch seröse Membranen in mehrere Kammern getheilt ist; ähnliche Hohlräume sind auch im Innern des rechten Lappens. Gallenblase collabirt, Ductus hepat. und choled. in bindegewebige Stränge, ersterer mit noch angedeutetem Lumen, verwandelt.

Einen weiteren von Michael[3]) beschriebenen Fall finde ich im Arch. für Kinderheilkunde veröffentlicht:

Fall 21. Ein kurz nach der Geburt an intensivem Icterus erkrankter Knabe hat thonfarbene Stühle und bierbraunen Urin. Unter zunehmender Abmagerung tritt im zweiten Monat der Tod ein. Section: Die nicht wesentlich vergrösserte Leber ist schmutzig-grün, zähe, und knirscht beim Schneiden; Schnittfläche von fibrinösem Gewebe durchzogen. Die grösseren Gallengänge mit eingedickter Galle gefüllt. Gallenblase und Ductus cystic. sind enger als normal. Ductus hepat. fehlt. Ductus choledoch. endet in fibrinösem Gewebe.

Einen weiteren ausführlichen Fall theilt uns Gessner[4]) mit:

Fall 22. Bei einem ziemlich gut entwickelten Knaben besteht Icterus seit dem ersten Lebenstage. Urin gallenfarbstoffhaltig. Fäces von Anfang an weisslich-grau. Puls schwach, ca. 100; kein Fieber. Erbrechen, Hustenreiz und Somnolenz, später Collapszustände und rapide Abmagerung. Unter Krampfanfällen tritt im dritten Monat der Tod ein. Section: Leber vergrössert, sehr fest, graugrün. Oberfläche granulirt, Bindegewebe stark vermehrt. Leberzellen gut erhalten. Gallengänge und Blutgefässe vermehrt mit verdickten Wandungen. Die in einen Canal von 1,5 cm Länge und 1,5 mm Breite verwandelte dickwandige Gallenblase enthält eine pulpöse Masse. Im Ductus cystic. und hepat. fehlt ein Lumen vollkommen, während es im Ductus choled. punktförmig angedeutet ist.

Die letzten drei Fälle schliesslich, die ich in der Literatur auffinden konnte, sind 1891 von Cnopf[5]) veröffentlicht worden:

---

1) VIII. I. 2. S. 88. Orig. Glaister in The Lancet 1879. I. p. 293.
2) Virchow's Archiv 1885. Bd. 99. S. 130.
3) Arch. of Pediatries 1885. S. 573 und Arch. f. Kinderheilkunde VII, 2. S. 137.
4) Ueber cong. Verschluss der Gallenausführungsgänge. Halle 1886.
5) Münchner medic. Wochenschrift 1891. Nr. 16 u. 17.

Fall 23. Ein am dritten Tag icterisch gewordenes Kind entleert graugelben, dünnen Koth und icterischen Urin. Bei gutem Appetit besteht grosse Magerkeit, Ecchymosen an Gesicht und Hals, Nabel- und Inguinalhernie. Leib aufgetrieben, Leber druckempfindlich und vergrössert. Später blutige Diarrhöen und Hydrops. In der 33. Woche erliegt das Kind einem Bronchialkatarrh. Section ergiebt in der Lunge die entsprechenden Veränderungen. Die vergrösserte platte Leber ist auf der Schnittfläche braungrün und blutarm. Lappenzeichnung verwaschen. Leberzellen gequollen, farblos. Gallenblase und sämmtliche Ductus fehlen ganz, an ihrer Stelle ist loses Zellgewebe. Milzschwellung. In der Tibiadiaphyse sind die Knorpelzellen vergrössert, gequollen und wellenförmig angeordnet.

Fall 24. Der zweite Fall betrifft ein seit dem zweiten Tage icterisches Kind mit farblosen Fäces und gallenfarbstoffhaltigem Harn. Bei schlechter werdendem Appetit, aber gänzlicher Fieberlosigkeit sinkt das Körpergewicht von der achten Woche an rapid, bis in der zehnten der Exitus eintritt. Der Sectionsbefund ergiebt eine beginnende Pleuritis und leichten Magenkatarrh. Leber normal gross, von glatter Oberfläche und stark icterisch. Das inter- und intraacinöse Bindegewebe vermehrt, Leberzellen vermindert und von undeutlicher Form. Die Gallenblase und sämmtliche Ductus fehlen ganz.

Fall 25. Im letzten Falle handelt es sich um das Fehlen der Gallenblase und des Ductus cystic., freilich ohne dass ein Icterus bestand. Ein mit angeborenem Herzfehler behaftetes Kind erkrankt im Alter von zwei Monaten an katarrhalischer Pneumonie, die nach fünf Wochen unter Zutritt von Hydropsien den Tod herbeiführt. Die Section ergiebt eine Pleuritis und Miliartuberculose der Lungen und Bronchialdrüsen, des Oesophagus und der periösophagealen Drüsen; Katarrh des Magens. Leber in Form und Umfang nicht verändert. Gallenblase und Ductus cysticus fehlen, während Ductus hepat. und choledoch. vorhanden und durchgängig sind.

Der Vollständigkeit halber sei noch mitgetheilt, dass Frerichs einen schon im vorigen Jahrhundert von A. Vater beobachteten Fall erwähnt, in dem bei der Obduction eines ein Jahr alten Kindes das Duodenalende des Ductus choledoch. durch den indurirten Pankreaskopf völlig verschlossen gefunden wurde.

Es sei nunmehr der von mir beobachtete Fall beschrieben:

Am 5. Juli 1895 wurde A. H. aus Beuel, ein zwei Monate altes Mädchen, von seiner Mutter in das hiesige Kinderambulatorium gebracht, da es an hochgradiger Gelbsucht litt.

Die Anamnese ergiebt, dass das Kind von durchaus gesunden Eltern abstammt. Weder der Vater, ein kräftiger Tagelöhner, noch die Mutter, VIIpara und ein Bild von Gesundheit, wollen je grössere Krankheiten durchgemacht haben. Besonders ergeben die auf etwaige Lues angestellten Erkundigungen ein völlig negatives Resultat.

Von sechs Geschwistern der Patientin sind zwei an Brechdurchfall gestorben; die vier lebenden sind gesund.

Das Kind war völlig ausgetragen und wurde am 3. Mai leicht und ohne Kunsthilfe geboren. Anfangs soll die Hautfarbe normal gewesen sein, erst am achten oder neunten Tag will die Mutter die gelbe Verfärbung der Haut beobachtet haben; doch war dieselbe dann schon so intensiv, wie sie auch fernerhin geblieben, sodass wohl der Schluss berechtigt ist, dass die Ausbildung des Icterus, wenigstens in seinen Anfängen, vordatirt werden muss. Meconium war vorhanden und soll nach Aussage der Mutter eine normale dunkle Farbe gehabt haben. Dagegen waren schon die ersten Stuhlentleerungen völlig farblos, bald

bröcklich, bald mehr tonartig, ein Verhalten, welches die Fäces während des ganzen Krankheitsprocesses bewahrt haben. Sonstige Störungen des Allgemeinbefindens hat die Mutter nicht beobachtet. Das Kind wird mit der Flasche ernährt und zwar erhält es Kuhmilch und Haferschleim zu gleichen Theilen. Da die Gelbsucht trotz warmer Umschläge, die um den Leib gemacht werden, nicht zurückgeht, so sucht die Mutter am 5. Juli das Ambulatorium auf.

Der Status am 5. Juli ergiebt ein im Wachsthum zurückgebliebenes Kind von schlechtem Ernährungszustand. Panniculus adiposus ist sehr gering. Die Haut lässt sich in Falten abheben; die Muskulatur ist schlecht entwickelt. Auf den ersten Blick fällt die sehr stark ausgesprochene bräunlich-gelbe, schmutzige Verfärbung der Haut auf. Die sichtbaren Schleimhäute und die Sclerae zeigen eine gelb-grünliche Farbe. Die Fäces sind von der oben beschriebenen Farbe und Beschaffenheit. Der Urin ist ziemlich dunkel und zeigt die Gmellin'sche Reaction. Auch lässt sich ein geringer Eiweissgehalt nachweisen. Bei der Betrachtung des Abdomens fällt eine mässig starke, gleichmässige Auftreibung auf. Die Palpation ergiebt, dass die Leber den Rippenbogen in der Mammillarlinie um 2 cm, in der Parasternallinie um 3—4 cm überragt; der untere Rand ist als scharfe Kante deutlich durchzufühlen, die Oberfläche erscheint glatt; die Gallenblase lässt sich nicht fühlen. Die Percussion bestätigt diesen Befund. Die obere Lebergrenze wird am hintern obern Rande der 6. Rippe constatirt. Schmerzempfindlichkeit scheint auch bei stärkerem Drucke nicht vorhanden zu sein. Die Untersuchung des Thorax ergiebt nichts Wesentliches. Die Athmung ist auf beiden Seiten gleichmässig und nicht beschleunigt, die Herztöne sind rein. Der Radialpuls lässt sich nicht fühlen. Die Herzthätigkeit beträgt ungefähr 100 in der Minute. Die Temperatur in ano 36,9°.

Aus diesem Symptomencomplex, insonderheit aus dem lang anhaltenden Icterus und den farblosen Fäces musste die Diagnose auf einen angeborenen oder kurz nach der Geburt entstandenen Verschluss der grossen Gallengänge gestellt werden. Die Frage, auf welche specielle Ursache derselbe zurückzuführen sei, liess sich freilich nicht so ohne Weiteres beantworten. Da eine Verlegung durch Gallensteine sowohl wie durch innere Parasiten so gut wie ausgeschlossen werden konnte wegen der grossen Jugend der Patientin, da ferner ein Icterus catarrh. bei dem frühzeitigen Auftreten kurz nach der Geburt zum Mindesten sehr unwahrscheinlich war, da schliesslich die grosse Jugend der Pat., sowie das Fehlen jedes anderweitigen, daraufhin weisenden Symptomes auch gegen die Annahme sprach, dass eine Compression des Gallenausführungsganges durch eine Neubildung oder durch vergrösserte Lymphdrüsen in der Leberpforte vorliegen konnte — so lag es nahe, einen angeborenen oder zur Zeit der Geburt entstandenen dauernden und soliden Verschluss der Gallenausführungsgänge anzunehmen.

Da unter solchen Umständen nicht zu erwarten war, dass die Gänge überhaupt wieder wegsam werden könnten, musste die Prognose natürlich als infaust gestellt werden. Da aber die Möglichkeit, dass doch nur ein vorübergehender Verschluss der Gänge vorlag, nicht absolut ausgeschlossen werden konnte, wurde zunächst doch der Versuch gemacht, ob nicht durch Natrium salicylic. in sehr kleinen Dosen oder durch Darreichung einiger Calomelpulver eine Besserung des Leidens erzielt werden könne. In den folgenden Wochen blieb aber das Krankheitsbild fast unverändert. Die Haut nahm allmählich eine immer mehr schmutzige, gelbbraune Färbung an. Einem im Entstehen begriffenen Intertrigo an der Rückseite der unteren Extremitäten und am Gesäss wurde durch sorgfältige Pflege von Seiten der Mutter vorgebeugt. Fieber

bestand nie. Die regelmässigen Temperaturbestimmungen ergaben Schwankungen zwischen 36,6—37,0°. Die Herzthätigkeit schwankte zwischen 95—120. Dabei nahm das Kind oft und reichlich Nahrung zu sich und auch der Schlaf war gut und regelmässig. Trotzdem nahm aber Patientin an Körpergewicht mehr ab als zu. Am Ende des Monats traten noch weitere Störungen seitens des Allgemeinbefindens auf. Das Kind trank nicht mehr so gut, war oft sehr unruhig und schlief weniger. Bei dieser Sachlage wurde von der Mutter selbst die Frage aufgeworfen, ob nicht etwa durch eine Operation das Leben des Kindes gerettet werden könnte.

Ein Fall, in dem bei angeborenem Verschluss der Gallengänge eine Operation versucht worden, war zwar bisher nicht veröffentlicht, die Möglichkeit, durch eine solche Heilung zu erzielen, war jedoch nicht unbedingt ausgeschlossen. Befand sich der Verschluss unterhalb der Vereinigung des Ductus cystic. und hepatic., waren diese in ihrem ganzen Verlaufe offen oder sogar der Ductus choled. selbst noch zum Theil durchgängig, so war anzunehmen, dass der oberhalb des Verschlusses liegende Canal durch die Gallenstauung ausgedehnt war. Dann konnte es vielleicht gelingen, operativ eine Verbindung mit dem Darm herzustellen und so die Ursache des Leidens zu beseitigen. Durch die Ueberlegung, dass das Leben des Kindes sicher verloren sei, wenn es nicht gelang auf dem angedeuteten Wege Rettung zu bringen, wurde der Entschluss zu diesem Eingriff erheblich erleichtert, und Professor Dr. Witzel entschloss sich deshalb, am 1. August die Operation vorzunehmen. Unter strengster Wahrung der antiseptischen Vorschriften wird genau in der Mittellinie ein vom Nabel etwa 4 cm nach oben gehender Schnitt durch die äussere Haut und die sehr dünne Bauchdecke gemacht. Die sofort hervorquillenden Darmschlingen werden mit Schwämmen zurückgehalten und es ergiebt sich nun bei der Digitaluntersuchung, dass die stark vergrösserte Leber von sehr harter Consistenz ist und an ihrer hinteren Fläche mehrere vertiefte Furchen aufweist. Von einer Gallenblase ist jedoch ebenso wenig zu fühlen wie von einem erweiterten Theil der Gallenausführungsgänge. Es bleibt daher leider nichts anderes übrig, als die Wunde wieder sorgfältig zu verschliessen, worauf ein antiseptischer Deckverband angelegt wird.

Auch nach der Operation traten keine neuen erheblichen Störungen auf. Die Temperaturen betragen Morgens 36,1—36,3, Abends bis 37,0. Nur am 5. August tritt eine leichte Temperaturerhöhung bis 38,0 ein, wohl in Folge einer leichten Entzündung der äusseren Wundränder, welche die Neigung zeigen, gangränös zu werden. Doch nimmt nach mehrmaligem Verbandwechsel und Bestreuen mit Jodoform die Wundheilung einen glatten Verlauf und das Fieber schwindet wieder.

In dem Laufe der zweiten Woche nach der Operation treten aber heftige Durchfälle ein, welche auch das Entstehen ausgedehnter Intertrigostellen begünstigen. Besonders stark wird die Entzündung an der innern Seite des linken Knies, wo sich ein förmlicher Abscess zu bilden beginnt. Die Stuhlentleerungen, die bisher völlig farblos gewesen, enthalten jetzt häufige Beimischungen von Blut, und auch aus dem Munde des Kindes entleert sich mehrfach schmierig-blutige Flüssigkeit, ein Symptom, das sich wohl auf eine Aenderung der Gefässwände, in Folge des hohen Gallengehaltes des Blutes zurückführen lässt. Zugleich wird die Nahrungsaufnahme von dem Kinde fast völlig verweigert. Die Abmagerung erreicht einen excessiven Grad. Die Temperatur steigt auf 39 und darüber, und am Abend des 16. August tritt unter dem Bilde völliger Erschöpfung der Exitus letalis ein.

Die Section machte ich 22 Stunden nach erfolgtem Exitus in Gemeinschaft mit Herrn Dr. med. Iven in Beuel. Leider musste sie sich

darauf beschränken, das Abdomen zu öffnen und die Leber mit ihren Adnexen zu exstirpiren. Die weibliche Kindesleiche zeigt eine im Verhältniss zu ihrem Alter sehr schlechte Entwickelung, sehr geringes Fettpolster und die schon bei Lebzeiten deutlich ausgesprochene, intensiv gelbe Verfärbung der Haut, der Schleimhäute und der Sclerae. In der Mundhöhle ist wenig blutige Flüssigkeit. Am Gesäss und der Rückfläche der Oberschenkel ist fast die ganze Haut durch Epithelverlust in eine nässende, entzündete Fläche übergegangen; an der Innenseite des linken Knies befindet sich ein ca. markstückgrosser, deutlich fluctuirender Abscess. Ueber dem Nabel in der Mittellinie die 4 cm lange, im Heilen begriffene Operationswunde, meist gut granulirt. Beim Durchschneiden der Bauchdecke zeigt sich eine äusserst atrophische und intensiv gelb verfärbte Muskulatur. Nach Eröffnung der Bauchhöhle liegen Leber, Dünndarmschlingen und die prall gefüllte Harnblase vor, aus der sich auf Druck ein dunkelbrauner Urin entleert. Die Leber ist braunschwarz, äusserst hart und stark vergrössert; der rechte Lappen überragt den Rippenbogen in der Mammillarlinie um 5 cm und schneidet die Mittellinie ungefähr in Nabelhöhe. Der linke Lappen füllt das ganze linke Epigastrium und Hypochondrium, zum Theil auch noch das Mesogastrium aus, sodass der Magen nach links oben zurückgedrängt ist. Die den rechten vom linken Lappen trennende Furche ist vorhanden und ziemlich tief, desgleichen die Furche für die Gallenblase. Auch sonst zeigt die Rückfläche der Leber ein unregelmässiges Niveau, aber nicht so scharf ausgeprägt, dass man berechtigt wäre von Einkerbung oder von Lappung zu sprechen. An der normalen Stelle liegt die Gallenblase. Dieselbe hat die physiologische, vielleicht ein wenig zu lange Gestalt, ist von heller, fast weisser Farbe und macht den Eindruck, als ob sie völlig leer wäre, da die vordere Wand fast auf der hinteren aufliegt. Drückt man jedoch die Gallenblase mit den Fingern zusammen, so erkennt man deutlich, wie durch den Bindegewebsstrang, der nach dem Duodenum hinüberzieht, Flüssigkeit hindurchtritt, und in der Papilla duodenalis erscheint ein kleines, hellgelbes Tröpfchen. Ductus cysticus und choledochus sind also durchgängig, doch gelingt es trotz vieler Versuche, selbst mit den feinsten Sonden nicht, dieselben vom Duodenum auszusondiren. Nach Aufschneiden der Gallenblase findet sich in dieser eine sehr geringe Quantität einer hellgelben und trüben, schleimigen, fadenziehenden Flüssigkeit. Die körnige Trübung wird, wie die mikroskopische Untersuchung ergiebt, hervorgerufen durch zahlreiche Epithelienmassen, zum Theil sind dieselben mit Flimmern besetzt, meist ist es einfaches Cylinderepithel. Körnige farbige Anhäufungen, die für das Vorhandensein von Gallenfarbstoff sprächen, lassen sich nicht nachweisen, ebenso wenig Cholesterintafeln oder andere für die Galle charakteristische Bestandtheile. Auch die chemische Untersuchung bietet keine Anhaltspunkte dafür, dass die Flüssigkeit wirklich Galle ist: die Probe auf Gallensäuren ist zwar wegen der geringen Menge des Secretes unausführbar, doch bleibt bei der Verdünnung mit Sublimatlösung die für Gallenfarbstoff charakteristische Grünfärbung aus. Die Farbe des Secrets macht vielmehr den Eindruck, als sei sie auf umgewandelten Blutfarbstoff zurückzuführen. Von der eröffneten Gallenblase aus gelingt es nach vielen vergeblichen Versuchen mit einer sehr dünnen Borste den Ductus cystic. und choled. zu sondiren. Dagegen ist es nicht möglich, von hier aus einen Weg in die Leber zu finden, obwohl ein bindegewebiger Strang, in dem man den Ductus hepat. vermuthen sollte, von dem sondirten Canal aus zu ihr hinzieht. Auch auf der Innenfläche des sondirten und dann aufgeschnittenen Ductus lässt sich an der Abzweigungsstelle kein offenes Lumen nachweisen, wie auch trotz starker Compression der

ganzen Leber keine Galle durch denselben hindurchtritt. Auf dem Durchschnitt zeigt die Leber eine dunkelbraune, ins Grünliche spielende Färbung und sehr feste Consistenz. Der Blutgehalt ist ziemlich gross, die venöse Zeichnung ist überall verschwommen.

Die mikroskopische Untersuchung der Leber ergiebt als Hauptbefund eine sehr starke Vermehrung des Bindegewebes und zwar zeigen die Schnitte, welche aus den verschiedensten Theilen der Leber gemacht wurden, im Wesentlichen das gleiche Bild: die Wucherung des Bindegewebes ist nämlich hauptsächlich auf die Stellen beschränkt, wo sich dasselbe auch physiologisch findet: das interacinöse Bindegewebe. Nur in der Nähe des Hilus scheint die bindegewebige Hypertrophie auch auf Kosten des Leberparenchyms vor sich gegangen zu sein.

Die Bindegewebslager haben eine sehr verschiedene Grösse und eine meist unregelmässig polygonale, auch sternförmige Gestalt und sind reich an polygonalen Zellen. Hie und da sind zwar die bindegewebigen Massen durch einzelne Faserzüge verbunden, doch kann von einem ausgesprochenen Netzwerk, das wie bei der atrophischen Lebereirrhose die einzelnen Acini umgiebt, nicht die Rede sein. Ueberhaupt haben die Acini durch die mannigfache Form und Ausdehnung des Bindegewebes ihre regelmässige Gestalt und Grösse fast durchgängig eingebüsst, und die acinöse Zeichnung ist, soweit man überhaupt von einer solchen noch reden kann, sehr unregelmässig und unbestimmt geworden. Dagegen sind die Leberzellen meist merkwürdig gut erhalten und zeigen gar keine pathologischen Veränderungen. Nur in der Nähe des Hilus, dort, wo die Bindegewebswucherung am stärksten ist, sind auch die Leberzellen zum Theil verändert; runde, ovale, länglich polygonale und halbmondförmige Gebilde wechseln hier in buntem Gemisch. Die Gallengänge weichen in ihrem Verhalten von dem normalen Bilde nicht unwesentlich ab. Im Leberparenchym selbst sind sie überhaupt nicht nachzuweisen und auch das Bindegewebe zeigt an vielen Stellen eine auffallende Armuth an Gallengängen. An anderer Stelle dagegen ist ihre Zahl entschieden vermehrt: meist in der Mitte grösserer Bindegewebslager finden sich da, wo man normaler Weise 1—2 Gänge erwarten sollte, oft 10, 12 und mehr. Hier sind meist um ein oder zwei grössere Gänge eine Menge kleinerer gruppirt, die alle mehr oder weniger verdickte Wandungen haben, während ein offenes Lumen nicht in allen Fällen sich erkennen lässt. Auch die Blutgefässe scheinen an Zahl vermehrt und zum Theil erweitert; sonst ist nichts Pathologisches an ihnen zu erkennen. Eine grosse Anzahl Schnitte wurde sodann durch den von der Leber zum Ductus choledoch. ziehenden Strang gelegt; sie alle bieten das gleiche Bild; von einem Lumen oder auch nur von der Anlage eines mit Epithel ausgekleideten Ganges ist auch nicht eine Spur zu finden. Nur Bindegewebe, grosse Gefässe, Nerven und Muskelfasern füllen das Gesichtsfeld aus, sodass dieser Strang als absolut solide und undurchgängig zu bezeichnen ist.

Somit bestätigt der Sectionsbefund vollkommen die auf einen dauernden Verschluss des Gallengangsystems gestellte Diagnose. Der Duct. hepatic. ist eben völlig obliterirt. Dass dieser Verschluss in der That ein congenitaler gewesen ist, kann kaum in Zweifel gezogen werden, wenn man an den kurz nach der Geburt aufgetretenen Icterus und an die von vorne herein farblosen Fäces denkt. Schwieriger dagegen ist die Frage, in welche Zeit wir die Entstehung dieses Verschlusses zu verlegen haben, zu beantworten; ob derselbe von

der ersten Anlage an vorhanden gewesen, oder ob es eine Zeit gab, wo die Passage für die Galle frei war. Der Umstand, dass nach der Aussage der Mutter das abgegangene Meconium die normale dunkele Färbung gehabt haben soll, scheint zunächst für die letzte Annahme zu stimmen. Nur frägt es sich, wie viel Werth dieser Angabe beizulegen ist, und wenn wirklich das Meconium dunkel gefärbt war, so ist es doch nicht unmöglich, dass etwas von dem im Gewebskreislauf circulirenden Gallenfarbstoff zur Ausscheidung in das Darmlumen gelangte. Auch die in der Gallenblase vorgefundene Flüssigkeit ist für eine frühere Durchgängigkeit des Duct. hepaticus nicht beweisend; denn da weder durch die chemische noch durch die mikroskopische Untersuchung festgestellt werden konnte, dass es sich hier thatsächlich um Galle handelte, so liegt der Schluss nahe, dass diese verschwindende Menge von Flüssigkeit als ein Product der Schleimhaut — sei es nun der Gallenblase selbst, sei es des Duodenums — aufzufassen sei.

Nehmen wir nun aber andererseits wirklich an, dass einmal im intrauterinen Leben die Gallenwege frei waren und erst durch eine intercurrente Erkrankung sich der Verschluss des Ductus hepaticus herausgebildet hat, so wirft sich von selbst die Frage auf, welche Ursachen diesem Vorgang zu Grunde gelegen. Ich komme somit zu der wichtigen Frage der Aetiologie des in Rede stehenden Krankheitsprocesses. Während man in vielen der oben erwähnten Fälle sofort an Lues als ätiologisches Moment zu denken hat, ergeben hier Anamnese wie Sectionsbefund ein in dieser Beziehung völlig negatives Resultat. Wenn sich schon nach den anamnestischen Eruirungen eine congenitale Lues mit ziemlicher Sicherheit ausschliessen liess, so spricht der Sectionsbefund, besonders das mikroskopische Bild der Leber, eher gegen als für diese Erkrankung. Denn es besteht wohl kein Zweifel, dass es sich bei den vorliegenden pathologischen Verhältnissen um einen secundären, durch die Gallenstauung bedingten Process in der Leber handelt, da in der That das Bild mit der sogenannten secundären biliären Lebercirrhose völlig übereinstimmt. Ueber die pathologische Anatomie dieser Krankheit sagt Strümpell in seinem Lehrbuch:[1]) „Jede irgendwie entstandene, längere Zeit anhaltende Gallenstauung ruft in der Leber gewisse Folgeveränderungen hervor. Die kleinern und mittlern Gallengänge werden stärker ausgedehnt, in dem interlobulären Bindegewebe und in den Leberacini selbst finden sich eingelagerte Pigmentkörner. Weiterhin kommt es aber zweifel-

1) 2. Band. S. 158.

los wegen der schädlichen Einwirkung der gestauten Galle auf das Bindegewebe zu einem Absterben und Untergang von Leberzellen. Wie in allen übrigen Organen, so tritt auch in der Leber allmählich an die Stelle des untergegangenen Parenchyms Bindegewebe, welches nicht nur den Platz der zerstörten Leberzellen einnimmt, sondern durch eine überschüssige Wucherung eine Vergrösserung des ganzen Organs herbeiführt. Untersucht man daher die Leber nach einem andauernden Verschluss des Duct. choledoch. durch einen Gallenstein, durch eine Narbe, durch Compression desselben durch einen Tumor, so findet man in allen diesen Fällen die Leber grösser, bindegewebsreicher, fester — mit einem Worte „cirrhotisch". Man nennt diesen Zustand, welcher also keine Krankheit für sich, sondern die Folge jeder anhaltenden Gallenstauung ist, eine secundäre biliäre Cirrhose, mit welcher Bezeichnung auch dem ätiologischen Moment Rechnung getragen ist. Die ursächliche Bedeutung der Gallenstauung ist in neuerer Zeit auch durch mehrere experimentelle Arbeiten nachgewiesen worden, da es gelungen ist durch Unterbindung des Duct. choledoch. bei Thieren eine ausgesprochene biliäre Lebercirrhose künstlich zu erzeugen."

Wenn wir also somit auch in unserem Falle den Verschluss des Duct. hepat. als das Primäre der Erkrankung ansehen, so verschwindet die Möglichkeit, den Befund der Leber für die Aetiologie des Processes irgendwie nutzbar zu machen, gänzlich. Allerdings haben die französischen Forscher, welche zuerst die Aufmerksamkeit auf die biliäre Form der Leber gelenkt, besonders Charcot[1]) die Ansicht ausgesprochen und vertheidigt, dass man aus der Form jeder einzelnen Cirrhose ein Urtheil über deren ursächliche Momente zu gewinnen im Stande wäre. Doch diese Veröffentlichungen sind auf vielen Widerspruch gestossen und vor allem war es Mangelsdorff[2]), der auf Grund eines sehr umfangreichen Materials und vieler sorgfältigen Untersuchungen die Angaben Charcot's widerlegte. Mangelsdorff gelangte nämlich, nachdem er 321 Fälle von biliärer Lebercirrhose zusammen gestellt, zu dem Resultate, dass keine Cirrhose so charakteristische Bilder bietet, dass man aus dem mikroskopischen Befunde auf die Aetiologie des interstitiellen Processes zu schliessen vermöchte.

„Mir scheint," so fährt der Autor fort, „die Aufstellung einer auf pathologisch-anatomischer Grundlage basirten Eintheilung der interstitiellen Hepatitiden durchaus nicht gerecht-

1) Notes sur les altérations de la foie, consistées à la ligature du canal cholédoque. 1876.

2) Ueber biliäre Lebercirrhose. Deutsches Archiv f. klin. Medicin XXXI.

fertigt. Es ist ja nicht unmöglich, dass weitere Forschungen diese so wünschenswerthe Eintheilung ermöglichen. Zur Zeit muss man sich begnügen mit dem Nachweis des Umstandes, dass von pathologischen Zuständen der Gallengänge aus interstitielle Hepatitis ihren Ursprung nehmen kann, und mit der Aufstellung der Species der biliären Lebercirrhose."

Auch heute stehen wir in dieser Frage noch ziemlich auf demselben Standpunkte; denn „obwohl eine ziemlich umfangreiche Literatur über diesen Gegenstand entstanden ist, ist bis jetzt eine vollständige Klärung und Einigung der Ansichten nicht erzielt worden."[1])

Viel günstiger und klarer für die Erkennung der Ursachen des in Rede stehenden Krankheitsprocesses liegen die Verhältnisse bei denjenigen der Eingangs citirten Fälle, welche durch ihre Anamnese oder den Sectionsbefund ohne Weiteres auf einen Zusammenhang mit hereditärer Lues hinweisen. In diesem Umstande ist wohl auch der Grund dafür zu suchen, dass wir trotz der geringen Zahl der hierher gehörigen Fälle bei unsern Autoren gerade die Syphilis als ursächliches Moment für den congenitalen Verschluss der grossen Gallengänge angeführt finden. Ja Gessner[2]) geht sogar soweit, dass er nur diese Ursache als sicher erwiesen gelten lässt und seine Fälle danach einteilt, ob mehr oder weniger Momente für die Lues als causa peccans sprechen.

Die Art und Weise, wie man sich in den betreffenden Fällen das Zustandekommen des Verschlusses zu denken hat, beschreibt Schüppel[3]) folgendermaassen: „Die entzündliche Bindegewebsneubildung, welche den Anlass zur Unwegsamkeit des Gallenausführungsganges giebt, kann ihren Ausgang auch nehmen von dem Bauchfell und den subserösen Geweben an der unteren Leberfläche: Sie kann also das Product einer Perihepatitis sein. Solche entzündliche Verdickungen des Bauchfelles, die in der Nähe der Leberpforte als feste Schwielen und Stränge auftreten, werden schon an sich, noch mehr aber durch die ihnen innewohnende Neigung zur Schrumpfung und Verkürzung einen bedenklichen Druck auf die Gallengänge ausüben, deren Lumen in hohem Grade verengen oder selbst ganz zum Verschwinden bringen können. Die Perihepatitis kann dabei bald in ganz beschränktem Umfange, bald in grösserer Ausdehnung auftreten; sie kann für sich bestehen oder Theilerscheinung einer allgemeinen Peritonitis sein. Als die gewöhnlichen Ursachen solcher Peritonitis sind zu bezeichnen vor allen Dingen die constitutionelle Syphilis."

In ganz ähnlicher Weise spricht sich auch Birch-Hirschfeld[4]) in dem Sammelwerke von Gerhardt aus: „Natürlich muss sich bei Peripylephlebitis durch die sich mehr und mehr retrahirenden Schwielen in der Leberpforte auch eine erhebliche Compression des Lebergallen-

1) Strümpell a. a. O.
2) Ueber den cong. Verschluss d. grossen Gallengänge. Halle 1886.
3) Ziemssen, Handbuch d. spec. Pathologie u. Therapie VIII. I, 2. S. 87.
4) Gerhardt's Handbuch IV, 2. S. 762.

ganges einstellen, um so mehr, wenn auch die Wand des letzteren an der Wucherung betheiligt ist. Die in der Literatur mitgetheilten Fälle von angeborener Enge und völliger Verödung der grossen Gallengänge sind wohl zum grossen Theil unter dem Einfluss der Syphilis entstanden."

Ebenso sind ferner Lomer[1]) und Mangelsdorff[2]) bei Erwähnung des Falles Legg der Ansicht, dass doch alle derartigen Fälle der Lues verdächtig wären, und in etwas mehr bedingender Weisse äussert sich auch B. S. Schultze[3]) zu Gunsten der Syphilis:

„Als ganz seltene Ursache des Icterus bei Neugeborenen muss ferner erwähnt werden, dass fötale Lebercirrhose und angeborene Obliteration des Duct. choledoch. vorkommt; dass durch Perihepatitis oft wohl auf syphilitischem Boden die Ausführungsgänge der Leber und der Gallenblase vor der Geburt, oder nach derselben zu vollständigem Verschluss gelangen können."

Wir sehen also, um kurz zu recapituliren, dass in allen den Fällen, wo primäre entzündliche Veränderungen in der Leber vorhanden, die citirten Autoren sich in übereinstimmender Weise den Verschluss der Gallengänge entweder durch Compression seitens des Entzündungsproducts oder durch Uebergreifen des Processes auf die Wandungen der Gallengänge selbst entstanden denken. Gewissermaassen im Entstehen verfolgen lässt sich dieser Vorgang an einem von Beck[4]) berichteten Falle, den ich deshalb nicht in meiner Casuistik angeführt habe, weil es nicht zu einem völligen Verschluss der Gallengänge gekommen war. Hier handelt es sich nämlich um eine Frühgeburt im achten Monat, bei welcher ausser anderen Zeichen der Lues auch die charakteristischen Veränderungen der Perihepatitis und Periphlebitis vorhanden sind; eingeschlossen in die bindegewebige Wucherung findet sich der Ductus hepat., der so stark comprimirt ist, dass kaum noch ein Lumen zu erkennen ist. Ausserdem sind aber auch seine Wände von dem fortschreitenden Process ganz zerfressen, so dass wohl kein Zweifel darüber sein kann, dass bei längerer Lebensdauer die Gänge über kurz oder lang völlig verödet wären. Und in der That finden wir auch unter den oben geschilderten Fällen mehrere, auf welche die in Rede stehenden Verhältnisse genau passen. Zunächst sind es die beiden Fälle von Schüppel[5]), die hierher gehören: beide Male ist die Vena portae von einer bindegewebigen Wucherung begleitet, in welche der obliterirte Duct. hepat. eingeschlossen ist.

Sicher auf Lues zurückzuführen ist ferner der Fall von Lomer[6]), bei welchem wir das merkwürdige Verhalten haben, dass der Process ein einseitiger geblieben ist: Wie in der

1) S. o. 2) a. a. O. S. 582.
3) Gerhardt's Handbuch 2. S. 198.
4) Münchner med. Wochenschrift 1891. S. 305.
5) S. o. Fall 12. 6) S. o. Fall 20.

Leber die Veränderung — Schrumpfung und Cystenbildung — auf den rechten Lappen beschränkt geblieben ist, so ist auch nur der rechte Duct. hepat. und der Duct. cysticus obliterirt.

Leider lässt sich diese Theorie nicht auf alle unsere Fälle anwenden und nur selten liegen die Verhältnisse so klar wie hier, zumal wenn es von vornherein fraglich erscheint, ob man die Erkrankung überhaupt auf Kosten der Lues zu setzen hat. Doch dürften meiner Ansicht nach auch die drei Fälle von Binz hierher gehören, obschon der Autor selbst nicht recht an den ursächlichen Zusammenhang mit Syphilis glauben will. Doch findet sich in allen drei Fällen die charakteristische Verdickung und Trübung der Glisson'schen Kapsel und ihrer peritonealen Umgebung, doch also die Symptome einer Perihepatitis; auch anamnestisch lassen sich wenigstens zwei der Fälle auf Syphilis zurückführen, wobei es sich übrigens um Geschwister handelt, ein Vorkommniss, welches an den Fall von Glaister[1]) erinnert, wo von acht Kindern einer Mutter fünf mit schwerem Icterus in den ersten Lebenstagen starben. Die Section ergab im letzten Fall eine hochgradige Strictur des Duct. choled. Leider liegt mir über diesen Fall ein zu kurzes Referat vor, als dass ich daraus ein Urtheil über das Wesen des Processes gewinnen könnte. Doch scheint ja hier ein hereditäres Moment im Spiele zu sein. Für alle unsere übrigen Fälle aber hat die Annahme, dass der Verschluss auf syphilitischer Basis zu Stande gekommen, nur wenig oder gar keine Wahrscheinlichkeit für sich. Und so finden wir, dass schon mehrfach Autoren für alle die Fälle, bei denen, wie bei dem meinigen, die Verödung der Gallengänge als das Primäre und die biliäre Cirrhose als das Secundäre angesehen werden muss, nach einer plausibeleren Erklärung gesucht haben; und die Meisten haben dies in der Annahme eines vitium primae conformationis gefunden. Diese Theorie hat in der That etwas Bestechendes, wenn man sich die Entstehung der Leber und der grossen Gallengänge vergegenwärtigt. Diese geht bekanntlich vom Darmtractus aus, durch das Hervorsprossen der sogenannten Remak'schen Fasern, welche ja ursprünglich solide angelegt sind. Es wäre nun also blos nöthig, dass durch irgendwelche, uns allerdings noch ganz unbekannte Einflüsse eine Canalisation der Gallengänge theilweise oder in ihrem ganzen Verlauf unterbliebe, und die fragliche Missbildung wäre fertig. Dieser Annahme scheint sich selbst Lotze für seinen Fall (Nr. 17) trotz der gegentheiligen, auf Syphilis führenden Anamnese anzuschliessen, doch drückt er sich sehr vorsichtig

1) S. o. Fall 19.

aus. Er begründet seine Auffassung damit, dass die Anamnese der väterlichen Syphilis sehr zweifelhaft sei, und dass der Umstand, dass lediglich die Gallengänge und nicht auch die Lebergefässe befallen seien, eine Hemmungsbildung der ersteren näherlegten.

In gleicher Weise bemerkt Birch-Hirschfeld,[1]) dass es nicht immer mit Sicherheit zu entscheiden sei, ob eine Hemmungsbildung vorliegt, oder ob die ursprünglich normal gebildeten Gallengänge durch eine Fötalkrankheit verödeten; wahrscheinlich gelten die letzteren Auffassungen für die Mehrzahl der hierher gehörigen Fälle.

Dieselbe Unterscheidung jedoch ganz subjectiv finden wir bei Lomer:[2]) „Erklären liessen sich die Befunde bisher auf zwei Weisen: Entweder es lag ein Entwickelungsfehler vor, ein vitium primae conformationis, d. h. ein Geschlossenbleiben der ursprünglich soliden Gallengänge — oder es handele sich um perihepatitische Processe in der Leber und zwar in der porta hepatis."

Auch andere Autoren thuen noch der Obliteration der Gallengänge als einer seltenen Missbildung, wenn auch nur kurz Erwähnung. So finden wir in einem Werke von Förster[3]) die Bemerkung, dass ausser der Gallenblase auch der Ductus choled. und ebenso der Ductus hepat. bisweilen fehlen könne. Und Dippe[4]) sagt, nachdem er die Fälle von Cnopf als eine grosse Seltenheit citirt hat: „Etwas häufiger finden sich in der Literatur Fälle von nicht luetischer, angeborener Missbildung der Gallenausführungsgänge."

In der That wird man bei Betrachtung der oben zusammengestellten Fälle, soweit sich dieselben nicht auf hereditäre Lebersyphilis zurückführen lassen, zugeben müssen, dass wir die ungezwungenste Erklärung in der Annahme eines vitium primae conformationis finden. Hierher gehören vor allen die Fälle von Freund (Nr. 14), Heschl (Nr. 7), Nunneley (Nr. 13) und Henoch (Nr. 3) und soweit es sich aus den kurzen Notizen, in denen sie mir zur Verfügung stehen, constatiren lässt, wohl auch die Fälle von Cursham (Nr. 2) und Legg (Nr. 18). In allen diesen Fällen war von Geburt an Icterus und farblose Defäcation vorhanden, während sich bei der Section in der Gallenblase nirgends Galle vorfand, und die Leber das oben beschriebene Bild der secundären biliären Cirrhose zeigte. Auch die beiden ersten Fälle von Cnopf

1) Gerhardt's Handbuch IV. 2. S. 836.
2) Virchow's Archiv 99. S. 136.
3) Ueber Missbildungen des Menschen. Jena 1861
4) Schmidt's Jahrbuch Bd. 231. S. 170.

(Nr. 23 und 24) sind meiner Ansicht nach hierher gehörig, obwohl der Autor selbst die Lues als Ursache wenigstens für die Leberveränderungen betrachtet; als Gründe für diese Annahme führt er gewisse Veränderungen an der Diaphyse der Tibia an, sowie die „inter- und intraacinöse Bindegewebswucherungen, welche nur bei Syphilis vorkommen". Was die letzte Behauptung betrifft, so brauche ich nur auf die oben gegebenen Erläuterungen der secundären Cirrhose, sowie auf das Ergebniss der Mangelsdorff'schen Untersuchungen hinzuweisen; die Veränderungen des Knochengewebes stimmten aber vollkommen mit den Processen überein, die wir bei congenitaler Rachitis finden. Auch ist das vollkommene Fehlen von Gallenblase und Gallengängen wohl kaum auf luetischer Basis beobachtet worden, sodass schon dieses Moment an ein vitium primae conformationis denken lässt.

Diese Annahme würde mir auch für meinen eigenen Fall die wahrscheinlichste scheinen, wenn hier nicht ein Punkt mit einer Theorie Birch-Hirschfeld's im Widerspruch stände. Dieser Forscher spricht sich nämlich dahin aus,[1]) dass der Beginn des Icterus, auf Grund experimenteller Versuche, auf den zweiten oder dritten Tag nach zu Stande gekommenem Verschluss der Gallenwege zu verlegen sei. Hiergegen lässt sich jedoch erinnern, dass die Verhältnisse der Gallenbildung und Absonderung beim Neugeborenen und in utero ganz andere sind, als beim älteren Individuum, und dass wir allen Grund haben, anzunehmen, dass die Secretion während der ganzen Fötalzeit unerheblich ist.[2]) Und in der That finde ich auch sonst nirgends die Ansicht Birch-Hirschfeld's vertreten; vielmehr bieten einige der oben citirten Fälle gewichtige Gegenbeweise gegen seine Theorie. So hat in dem Falle von Wilks (Nr. 6), trotzdem der Icterus am vierzehnten Lebenstage auftrat, von vornherein ein ganz farbloser Stuhl bestanden, und das Kind hat nie Meconium entleert; und im zweiten Fall von Binz (Nr. 9), wo der Exitus wenige Stunden nach Auftreten des Icterus erfolgte, finden wir eine gänzliche Verödung der Gallengänge ohne jede Spur eines Lumens vor, so dass hier, wenn Birch-Hirschfeld's Theorie für alle Fälle Giltigkeit hatte, in 2 — 3 Tagen dieser colossale degenerative Process sich hätte vollziehen müssen. Auch wäre die Möglichkeit zu berücksichtigen, dass von dem Fötus ein grosser Theil des in den Säftekreislauf übergetretenen Gallenfarbstoffes an den mütterlichen Organismus abgegeben wird. Wissen wir ja doch, dass vermittelst des zwischen dem Blute

1) Gerhardt's Handbuch IV, 2. S. 68.
2) Preyer, Spec. Physiologie d. Embryo. Leipzig 1885. S. 35.

der Mutter und des Fötus in der Placenta sich vollziehenden Austausches gelöste Stoffe sowohl von der Mutter auf die Frucht, wie umgekehrt von dieser auf die Mutter übergehen können.

Trotzdem wage ich es nicht, für meinen Fall sowohl wie für die ganz ähnlich liegenden von Donop und Michael mit gänzlicher Sicherheit eine Hemmungsbildung als Ursache des Verschlusses anzunehmen, zumal da ich in der Literatur noch eine dritte Erklärung des in Frage stehenden Krankheitsprocesses vorfinde, auf die ich sogleich noch in Kürze eingehen muss.

In v. Ziemssen's Handbuch sagt v. Schüppel:[1]) „Geht man von der gewiss zulässigen Annahme aus, dass es eine Zeit gab, wo der Gallengang durchgängig war, so brauchen wir zur Erklärung des später eintretenden Verschlusses nur die Voraussetzung zu statuiren, dass in Folge einer katarrhalischen Entzündung des Gallengangs das Epithel desselben abgestossen und seine Schleimhaut excoriirt gewesen sei, sodass die ihrer schützenden Epitheldecke beraubten Wände des Ganges, soweit sie mit einander in Contact stehen, ohne Weiteres mit einander verwachsen können. Freilich wird die von uns vorausgesetzte fötale Entzündung des Gallenganges nicht sowohl direct beobachtet, als vielmehr blos aus den Folgezuständen erschlossen, und namentlich fehlt es gewöhnlich auch an einer plausibelen Ursache für eine solche Entzündung."

Diese Anschauung v. Schüppel's scheint mir in der That manches für sich zu haben, zumal sie durch eine von Wronka[2]) gemachte Beobachtung an Wahrscheinlichkeit gewinnt.

Wronka veröffentlicht nämlich einen Fall von angeborenem Icterus, wo die Autopsie eine hämorrhagisch-diphtheritische Entzündung der Gallenwege ergab: „Aus der Mündung des Ductus choled. ragte ein Blutpfropf hervor und beim Aufschneiden unter Leitung der Sonde ergab sich, dass der Ductus in einen der Gallenblase an Weite gleichkommenden Sack verwandelt war, dessen Wände dick und mit diphtheritischen Einlagerungen versehen erschienen. Die Innenfläche hatte ihr Epithel verloren und war stellenweise von einem Blutstratum überlagert. Die Schleimhaut war ganz von einer kleinzelligen Infiltration durchsetzt und zeigte dicht an der Oberfläche zahlreiche Hämorrhagien."

Wenn es hier auch zu keinem Verschluss der Gänge gekommen war, so beweist doch dieser Fall, dass in der That solche angeborene Entzündungen — das Kind war am siebenten Tage gestorben — vorkommen; auch fehlt es durchaus nicht immer an einer plausibelen Ursache dieser Entzündung. So liegt in dem dritten von Cnopf beschriebenen Falle (Nr. 25) auf den ersten Blick die Vermuthung nahe, dass bei der bestehenden Miliartuberculose der Luft- und Verdauungswege der Process vom Duodenum aus auf die Gallenwege über-

1) VIII, II. 2. S. 88.

2) Beiträge zur Kenntniss der angeborenen Leberkrankheiten. I.-D. Breslau 1872.

gegangen und durch die Tuberkelbacillen die Entzündung hervorgebracht ist; und in dem Falle Roth (Nr. 11), wo ebenfalls Tuberculose vorliegt, wird man an die gleichen ätiologischen Verhältnisse denken können. Aber man hat nicht einmal nöthig, in allen Fällen so intensiv wirkende Entzündungserreger zur Erklärung herbeizuziehen, da schon durch den einfachen Katarrh des Verdauungstractus die gleichen Folgen zu Stande kommen, wenigstens wenn wir die analogen Verhältnisse beim Erwachsenen berücksichtigen. So finden sich in Virchow's Archiv[1]) von 1867 vier Fälle beschrieben, wo durch einfachen Icterus catarrhalis eine theilweise Umwandelung der Gallenausführungsgänge in bindegewebige Stränge veranlasst worden war. Und warum sollen wir nicht annehmen, dass dieselben Vorgänge bei den soviel kleineren Gängen der Neugeborenen statthaben können? Wronka tritt sogar für die Anschauung ein, dass allein die schnelle und heftige Entleerung der Galle, wie sie bei schweren Geburten und Wiederbelebungsversuchen durch Druck auf die Gallenblase leicht zu Stande kommen kann, eine Reizung und Entzündung der Gallenwege zur Folge haben könne. In wie weit auf diese Anschauung Werth zu legen ist, mag dahin gestellt bleiben.

Wenn ich schliesslich der Möglichkeit noch gedenke, dass wohl auch einmal durch Gallensteine, wie sie thatsächlich von Bouisson[2]), Portol und Anderen bei Neugeborenen gefunden sind, ohne dass sie jedoch einen Verschluss herbeiführten, eine entzündliche Verwachsung der Gallengänge veranlasst werden könnte, so glaube ich die ätiologische Seite der Gallengangsverschlüsse erschöpfend behandelt zu haben.

Wir kommen also, um kurz zu recapituliren, zu dem Ergebniss, dass es sehr mannigfache Ursachen sein können, welche der in Rede stehenden Anomalie zu Grunde liegen: während in einer Anzahl von Fällen die Missbildung auf vitium primae conformationis zurückzuführen ist, lassen sich andere auf Kosten einer primären Syphilis der Leber setzen; sodann muss noch eine Entzündung der Gallengänge als ursächliches Moment einer Verwachsung angenommen werden. Dabei muss jedoch zugegeben werden, dass oft weder auf Grund des klinischen Bildes noch des Sectionsbefundes mit Sicherheit entschieden werden kann, welche dieser drei Ursachen im Einzelfalle im Spiele gewesen ist.

Nach allen diesen Erörterungen kann ich mich über den

---

1) Bd. 39. S. 206 (Hoffmann, Merbach, Frerichs, Rokitansky u. A.).

2) Frerichs' Klinik d. Leberkrankheiten S. 489.

Krankheitsverlauf und die klinischen Symptome des in Frage stehenden Krankheitsprocesses kurz fassen.

Neben dem Icterus, der bald angeboren ist, bald kurz nach der Geburt auftritt und der stets einen sehr hohen Grad erreicht, sind die farblosen, thonartigen Defäcationen das Hauptsymptom der Erkrankung. Nicht immer so ausgesprochen ist hingegen das Vorhandensein von Gallenfarbstoffen im Urin, besonders im späteren Stadium des Leidens, ein Symptom, welches wohl in dem allmählichen Nachlassen der Gallenbildung in der Leber seine Erklärung findet. Von Fieber ist die Krankheit nur selten begleitet, obwohl es Binz als ein Hauptsymptom nennt und für die Diagnose besondern Werth darauf gelegt wissen will. In dem bei mir beobachteten Falle, wo regelmässig Temperaturmessungen vorgenommen wurden, waren diese eher subnormal. Ueberhaupt ist in den meisten Fällen die merkwürdig geringe Störung des Allgemeinbefindens auffallend, die in gar keinem Verhältniss zu der Schwere des Processes steht. Meist zeigen die Säuglinge einen guten Appetit, ziemlich regelmässige Verdauung und scheinen keine Schmerzen zu haben. Schliesslich beginnen sich aber doch mehr und mehr zunehmende Ernährungsstörungen bemerkbar zu machen, es treten Erbrechen und Diarrhöen auf, auch Darm- und Magenblutungen und unter den Erscheinungen der Cholämie und eines hochgradigen Marasmus erfolgt oft auch durch intercurrente Erkrankungen nach einiger Zeit ausnahmslos der Tod. Andere Fälle wieder führen schon in allerkürzester Zeit zum Exitus, sodass die Lebensdauer zwischen wenigen Stunden und acht Monaten schwankt.

Ob ein auf den Ductus cystic. beschränkter Verschluss wirklich die gleichen Symptome bewirken kann, möchte ich nach den oben erwähnten Beobachtungen von Köstlin, Hennig und Cnopf für zweifelhaft halten. Wie ein derartiger Verschluss, da doch für den Abfluss der Galle in den Darm kein Hinderniss vorliegt, Erscheinungen von Dilatation, Icterus bewirken soll, ist nicht recht verständlich. In jenem Falle bestehen zudem noch bedeutende krankhafte Processe, welche möglicher Weise als solche einen gewissen Icterus bewirken könnten, sodass die Möglichkeit nicht ausgeschlossen ist, dass der Verschluss des Ductus cystic. einen mehr zufälligen Befund bildet.

Bezüglich der Diagnose kann ich auf das bei meinem Fall Gesagte zurückweisen. Da der gutartige Icterus neonat. schon durch ein Symptom der farblosen Stühle stets sicher auszuschliessen ist, da ferner ein Icterus catarrhal. bei Neugeborenen ebenso wenig beobachtet wurde, wie ein Verschluss

durch Ascariden oder Gallensteine, so dürfte der Arzt stets im Stande sein, die Diagnose auf einen soliden und dauernden Verschluss zu stellen. Welche der verschiedenen Ursachen jedoch jedesmal vorliegt, darüber dürften sich bei Lebzeiten wohl nie mehr als blosse Vermuthungen aussprechen lassen.

Dass somit die Prognose stets als ungünstig zu bezeichnen und die Therapie völlig machtlos ist, liegt um so mehr auf der Hand, als auch die Aussicht, durch einen operativen Eingriff Hülfe zu bringen, doch nur sehr gering ist. Von den hier besprochenen 27 Fällen lagen nur in den dreien von Köstlin, Roth und Legg die Verhältnisse so, dass an die Möglichkeit einer Heilung durch die Choledocho-Duodenostomie zu denken wäre. Wenn hierdurch freilich die Chancen eines operativen Eingriffes getrübt werden, so bleibt doch andererseits zu bedenken, dass das Leben des Kindes ohne chirurgische Hülfe sicher verloren ist, und da heute eine Laparatomie selbst für den Säugling keine allzu grossen Gefahren mehr in sich schliesst, so wird man wohl den Werth eines operativen Eingriffs nicht von der Hand weisen können.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer Herrn Medicinalrath Prof. Ungar für die Anregung zu dieser Arbeit und seine liebenswürdige Unterstützung bei der Anfertigung derselben meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen. Zugleich sage ich Herrn Priv.-Doc. Dr. Jores für die bei den mikroskopischen Untersuchungen geleistete Hülfe meinen besten Dank.

Vita.

Verfasser ist der Sohn des in Berlin verstorbenen Banquiers Oskar Giese und dessen Frau Elise, geb. Mahlendorff und wurde am 24. Juli 1872 in Berlin geboren. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er zunächst durch Privatunterricht und besuchte dann vom Jahre 1884—1891 das herzogl. Friedrichs-Gymnasium in Dessau, wo er Michaelis 1891 absolvirte. Er widmete sich dann dem medicinischen Studium auf den Universitäten Leipzig, Freiburg, München, Berlin und Bonn; das Tentamen physicum legte er Ende des S.-S. 1893 in München ab.

Während dieser Zeit hörte er die Vorlesungen folgender Herren Professoren und Docenten:

In Leipzig: Altmann, Braune, His, Oswald.

In Freiburg: Keibel, von Krees, Oppel, Wiedersheim.

In München: Amman jr., Angerer, Bauer, Bollinger, Hertwig, Klaussner, v. Kupfer, Lommel, Moritz Radlkofer, Rüdinger, v. Voit.

In Berlin: Gerhardt, Hirschberg, Klemperer, Lewin, Leyden, Mendel.

In Bonn: Binz, Doutrelepont, Finkler, Fritsch, Koester, Kruse, Leo, Sämisch, Schede, Schultze, Trendelenburg, Ungar, Witzel.

Allen diesen seinen verehrten Herren Lehrern spricht Verfasser seinen herzlichsten Dank aus.